

Недостаточность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы — одно из наиболее частых [наследственных заболеваний](#)

. Эта аномалия, сцепленная с X-хромосомой, проявляется у мужчин и гомозиготных женщин.

◊ Недостаточность пируваткиназы имеет аутосомно-рецессивный тип наследования, гемолиз возможен лишь у гомозигот.

Жизнь нормальных эритроцитов зависит от главного источника энергии — **глюкозы**. После проникновения в клетку происходит её превращение в лактат путём анаэробного гликолиза (90%) или через гексозомонофосфатный шунт (10%). У пациентов с недостаточностью глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы наблюдают свободное окисление гемоглобина до метгемоглобина, затем образующего преципитаты в виде телец Хайнца. Самое частое клиническое проявление — острый гемолитический приступ в ответ на «оксидантный стресс», например, острую инфекцию или приём лекарств.

Ятрогенные факторы, действующие в качестве оксидантов, — противомаларийные препараты, сульфаниламиды, фурадонин, ацетилсалициловая кислота и витамин К.

Диагноз недостаточности глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы ставят при наличии в мазке крови сморщенных и фрагментированных эритроцитов (часть из них содержит тельца Хайнца), и эритроцитов с небольшими краевыми дефектами, возможно, возникающими при разрушении телец Хайнца в селезёнке.

Интересные статьи:

1) [Опухоли глаза](#)

2) [Патология шока](#)

3) [Септический эндокардит](#)